Aus der Universitäts-Frauenklinik zu Marburg.
(Direktor: Prof. Zangemeister.)

„Kindliche Mißbildungen in der Marburger Universitäts-Frauenklinik von 1911—1918".

Auszug

aus der

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

der

Hohen Medizinischen Fakultät der Universität Marburg

vorgelegt von

Richard Seikel
z. Zt. Vol.-Assistent am Pathol. Universitäts-Institut in Würzburg.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

MARBURG
Buchdruckerei von Joh. Hamel
1922.

Angenommen von der Medizinischen Fakultät Marburg
am 14. März 1922.

Gedruckt mit Genehmigung der Fakultät.

Referent: Prof. Zangemeister.

An Doppelmißbildungen wurde 1 Fall von Foetus papyraceus beobachtet, in einem eigenen Amnionsack am Rande der Plazenta, — ein gesondertes Chorion war nicht vorhanden. Ein kleiner Nabelstrang verlor sich in den Eihäuten ohne jede Andeutung von Plazenta.

Von den Einzelmißbildungen nahmen die des Zentralnervensystems bezugl. ihrer Häufigkeit und Wichtigkeit für die Geburt eine besondere Stellung ein. — Der Hydrocephalus externus wurde 18 mal beobachtet (11 K., 7 M.), bei einer Anzahl von insgesamt 4547 Neugeborenen. Es fanden sich dabei weite Fontanellen und Nähte — bis zu 7 cm klaffend —, Knochendefekte und in 1 Fall ein ansehnlicher Hirnbruch au der großen Fontanelle. In den ausgesprochensten Fällen waren die Seitenventrikel zu einer gemeinsamen großen Höhle erweitert, die Hemisphären in schwappende Blasen umgewandelt, die Hirnwand bis auf 0,7 cm verdünnt. Die Hirnpunktion förderte bis auf 1180 ccm liquor zu Tage. Der größte Kopfumfang betrug nach der Punktion noch 54 cm. Ein pachyologisches Bildungsrelieff nach M. B. Schmidt bestand in 3 Fallen. Einmal fand sich eine falsche Knochennaht im lk. Scheitelbein. Kopfschwarte und Dura waren in ihrem Bereich verwachsen, — offenbar der Ausgang einer intrauterinen, abgeklemmten Encephalocele. Auffallend häufig, in 50 %, war der Hydrocephalus mit Spina bifida kompliziert. Hydramnion wurde nicht weniger als 8 mal festgestellt und zwar bis zu 5 L. Indessen bestand in 6 von diesen 8 Fällen zugleich eine Spina bifida, und in den beiden restlichen Fällen findet das Hydramnion seine Erklärung in Nabelschnuranomalien, sodaß die Spina bifida als der wesentlichere Faktor ätiologisch für das Zustandekommen des Hydramnions anzusehen ist. — Der zu große Kopf und das

Hydramnion verursachten in 5 Fällen anormale Kindslagen und zwar 3 mal Beckenendlage, 1 mal Querlage und 1 mal eine primäre Gesichtslage, letztere infolge des lang ausgezogenen Hinterhaupts. 3 mal war die Blase vorzeitig gesprungen, wohl infolge des mangelhaften Abschlusses des übergroßen vorangehenden Kopfes. 2 mal hatte der vorzeitige Blasensprung eine Infektion der Fruchtblase zur Folge. — In 6 Fällen konnte die Diagnose „Wasserkopf" vor beendigter Geburt gestellt oder wenigstens vermutet werden. — An geburtshülflichen Operationen waren nötig 1 mal die Zange, 2 mal die Punktion, 2 mal die Perforation und Kranioklasie; der nachfolgende Kopf mußte 1 mal perforiert werden, danach gelang der Veit-Smelli. Die Wendung wurde 2 mal ausgeführt, und einmal kam der Zangemeister'sche Handgriff zur Anwendung zur Korrektur der Gesichtslage. 6 mal riß der mütterliche Damm. Wiederbelebungsversuche mittels Trachealkatheters, Sauerstoffapparat und Herzmassage an 4 asphyktischen Kindern waren nur in einem Falle von Erfolg. Es starben ante partum 3 Früchte; intra partum 4, teils infolge Hirnpunktion und Kranioklasie; post partum 7 Kinder. Die Sterblichkeit betrug demnach 77,78%.

Hemimikrocephalie wurde 1 mal (M.) beobachtet. — Die rechte Gesichts- und Kopfhälfte war in der Entwicklung zurückgeblieben, besonders die rechte Hälfte der Hinterhauptsschuppe und der rechte Unterkiefer.

Mikrocephalie wurde 2 mal gefunden; im einen Falle (M.) ein typischer Mikrocephalus mit geschlossenen Fontanellen und Nähten und einem Kopfumpfang von 28,5 cm; — er lebte 10 Tage; im andern (K.) ein ungewöhnlicher mit anencephaloidem Profil, Froschaugen, kurzem breiten Hals, dazu Hydramnion und Geburt in Gesichtslage, aber vollständigem, knöchernem, mit behaarter Kopfhaut überzogenem Schädeldach. Er kam tot zur Welt.

Kraniale Spaltbildung mit Hirnbruch — Encephalozystocele — kam 3 mal zur Beobachtung; 1 mal (M.) durch amniotische Stränge verursacht über dem rechten Hinterhauptsbein; im 2. Falle (M.) im Bereich der kleinen Fontanelle; im 3. (K.) aus der großen Fontanelle bei gleichzeitigem Hydrocephalus. Un-

günstig waren die Lebensaussichten; 1 Kind konnte bis zum 11. Tage am Leben erhalten werden.

Akranie konnte 7 mal festgestellt werden. Dabei bestand 4 mal Anencephalie (2 K., 2 M.) und 3 mal Hemiencephalie (1 K., 2 M.). An Hirnsubstanz fand sich bei den Anencephalen nur eine Area cerebro-vasculosa, bei den Hemiencephalen größere Reste, die in einem Falle apfelgroß waren und eine Differenzierung in 2 Hemisphären erkennen ließen. Die Defekte der Schädelkapsel standen bei den Hemiencephalen nicht hinter denen der Anencephalen zurück. Froschaugen, Kürze und Dicke des Halses und lordotische Krümmung der Halswirbelsäule sind nur vereinzelt erwähnt. In 6 von 10 Fällen mit Kranioschisis bestand Hydramnion (von 8 in der Klinik erfolgten Geburten). Die größte Fruchtwassermenge betrug 9500 g! In 5 von 10 Fällen Frühgeburt. Von 7 Akranen kamen 4 in Deflektionslage zur Welt, und zwar in Gesichtslage 3 (2 Anencephalen, 1 Hemiencephalus), in Stirnlage 1 (Hemiencephalus). Die Diagnose des vorangehenden Teiles machte teils Schwierigkeiten, — die weichen Hirnreste täuschten das Gesäß vor —, teils konnte sie auf „Mißbildung" gestellt werden. Die primäre Gesichtslage ist bei Akranen, die in Schädellage kommen, als normal zu bezeichnen; jedenfalls verlief die Geburt in Deflektionslage in allen Fällen spontan und ohne Schaden für die Mutter. Geburtsoperationen waren nicht nötig. Sehr ungünstig waren die Lebensaussichten der Akranen; 4 kamen tot zur Welt, 2 starben bald post partum, ein Anencephalus lebte 45 Minuten. Alle 3 Hemiencephalen und 1 Anencephalus wiesen im Anschluß an Kranioschisis eine Rachischisis auf; sie reichte bis zur Lendenwirbelsäule; das Rückenmark lag, von einer durchscheinenden Haut überzogen, frei zu Tage.

Spina bifida der Lendenwirbelsäule fand sich 13 mal (7 K., 6 M.), davon 6 mal mit Zystenbildung (4 K., 2 M.), davon Myelomeningocele 4 mal (3 K., 1 M.) und Meningocele 2 mal (1 K., 1 M.). Spina bifida occulta wurde 4 mal beobachtet, meist durch eine trichterförmige Einziehung in der Haut angedeutet. — In einem Falle wurde die Spina bifida operiert. Ein

weiterer Fall war physiologisch von Interesse: Berührungen im Bereich der äußeren Genitalien lösten Zuckungen in den Beinen aus.

An Folgeerscheinungen der Spina bifida fanden sich:

Skoliosis lumbalis	1 mal	
Kyphoskoliosis thorakalis . .	1 mal	
Schlaffe Lähmung der Beine .	2 mal	beiderseits
Genu varum	2 mal	davon 1 mal doppelseitig
Genu recurvatum	1 mal	einseitig
Beugekontraktur im Kniegelenk	1 mal	einseitig
Verkürzung des Unterschenkels	1 mal	einseitig
Pes varus	4 mal,	3 mal doppelseitig, 1 mal mit Plattfuß
Pes planus	2 mal	einseitig, 1 mal mit Klumpfuß
Abnorme Zehenstellung . . .	1 mal	
Pes kalkaneus	1 mal	doppelseitig

Die Lebensaussichten waren bei Spina bifida occulta günstig. Es starb nur eine Frühgeburt mit vielen anderen Mißbildungen. Ungünstiger waren sie bei den übrigen Fällen von Spina bifida ohne gleichzeitigen Wasserkopf oder Kranioschisis. Von ihnen wurde 1 Kind wegen Hinterscheitelbeineinstellung perforiert; 1 starb nach 80 Minuten an den Folgen seiner Nabelschnurhernie, ein weiteres infolge der Infektion der „offenen Wunde am Rücken" nach 57 Tagen; ein anderes lebte noch nach 4 Monaten trotz starker Vergrößerung der Myelomeningocele. — Sehr ungünstig waren sie bei den mit Kranioschisis oder Wasserkopf komplizierten Fällen. Es ist an entsprechender Stelle davon die Rede gewesen. Hydramnion wurde bei Spina bifida 8 mal festgestellt; keinmal bei Spina bifida occulta, 6 mal bei gleichzeitigem Vorhandensein eines Wasserkopfs, und 2 mal, wenn Kranioschisis dazukam. An ungünstigen Fruchtlagen wurden bei unkomplizierten, nicht zystischen Fällen von Rückenmarksspalten 2 mal Beckenendlagen beobachtet. Sie stehen wohl mit der Mißbildung in keinem Zusammenhang.

Mißbildungen der Sinnesorgane und ihrer Adnexe:

Im Auge fand sich 5 mal Exophthalmus (2 K., 3 M.),

2 mal bei Anencephalen, 1 mal bei einer anencephaloiden Schädelbildung, 1 mal bei einem Mikrophthalmus einseitig, und einmal zugleich mit Hypertrophie von Händen und Füßen. — Strabismus convergens 1 mal (M.), — Mikrophthalmus 2 mal (M.) mit winziger Iris und Hornhauttrübungen. — Hornhauttrübungen außerdem noch 1 mal (K.) beiderseits. — Ein Epitarsus, die angeborene Schürze der Lidbindehaut, 1 mal (M.). Es handelte sich um eine große Schleimhautduplikatur des Unterlids in der Uebergangsfalte. Diese bisher nur bei Erwachsenen beschriebene, meist am Oberlid beobachtete, aber als angeboren angenommene Schürze der Lidbindehaut war in den bisher mitgeteilten Fällen wohl infolge entzündlicher Verwachsungen stets am Lidrand adhärent, während sie in unserem Falle frei gleichsam als ein 2. Lid den Bulbus bedeckte.

Am Ohr fanden sich: Aurikularanhänge bei verkümmerter Ohrmuschel 2 mal (1 K., 1 M.), einmal doppelseitig. — Atresie des äußeren Gehörgangs 1 mal (M.), bei gleichzeitiger Ohrmuschelverbildung.

Am Gesicht und Gesichtsschädel: Hasenscharte 9 mal (5 K., 4 M.), 4 mal doppelseitig. — Gaumenspalte 5 mal (2 K., 3 M.), davon 2 mal doppelseitig mit Bildung eines Zwischenkiefers, 1 mal linksseitig derart, daß das Gesicht schief gezogen schien; gleichzeitige Lippenspalte ist nur 3 mal erwähnt. — Mediale Nasenspalte, leichten Grades, 1 mal (M.). — Quere Wangenspalte, bis zu den Ohren reichend, 1 mal (M.). — 4 mal waren die Gesichtsspalten nachweislich durch amniotische Bänder verursacht. Bezüglich der Erblichkeit konnte nichts festgestellt werden.

Am Gebißschädel: angeborene Zähne bezw. vorzeitige Zahnung im mißgebildeten Kiefer 2 mal (M.). Im einen Falle waren ein lk. Schneidezahn im Oberkiefer und eine ganze Reihe von Zähnen im atrophischen Unterkiefer angeboren; im anderen erschien ein lk. Schneidezähnchen im Zwischenkiefer bei doppelseitigem Wolfsrachen am 24. Lebenstage, entwickelte sich in 2 Tagen vollkommen und fiel am 3. Tage aus. Der Befund von

angeborenen oberen Schneidezähnen, nochmehr der von Backen- oder Eckzähnen im Ober- oder Unterkiefer gilt als überaus selten.

An Zungenverbildungen fand sich 1 mal (K.) ein Ankyloglossum, ein zu kurzes Zungenbändchen. Es verursachte Trinkschwierigkeiten und wurde deshalb gelöst.

Am Hals wurde 17 mal Struma beobachtet (12 K., 5 M.); in 5 Fällen bestand auch bei der Mutter eine Struma. 15 mal waren beide Lappen vergrößert, davon 3 mal vornehmlich der rechte; einmal nur der linke und einmal der linke und der Mittellappen. Ein Lobus pyramidalis war 3 mal vorhanden. In einem Falle erreichte die Struma Kindskopfgröße. Der Oesophagus war in 3 Fällen umwachsen, die Trachea war 7 mal komprimiert; in den meisten Fällen bestand Zyanose und Asphyxie, meist in erheblichem Grade, sodaß Wiederbelebungsversuche nötig waren. Intubation und Sauerstoffapparat kamen je 7 mal zur Anwendung. Es starben 12 Neugeborene. 4 mal verursachte die Struma pathologische Kindslagen und Einstellungen, und zwar 1 mal Fußlage (Veit-Smelli), 1 mal Querlage (Methreuryse, Wendung und Extraktion), 1 mal Vorderhauptslage (Zange), 1 mal Gesichtslage (Wendung und Extraktion). Der Foet mit kindskopfgroßer Struma kam in normaler Schädellage spontan! Frühgeboren wurden 3 Kinder, davon konnte 1 lebend entlassen werden. Hydramnion war 4 mal vorhanden.

Kehldeckelmißbildung wurde in 1 Fall klinisch vermutet.

An Mißbildungen der Brust und ihrer Organe fand sich Thymushypertrophie 6 mal (K.), davon 5 mal bei Struma; Thymushypotrophie 1 mal (K.); Herzhyperplasie 1 mal (K.); Vitium cordis congenitum 1 mal (M.), wahrscheinlich Pulmonalstenose; ein abnorm weiter Ductus Botalli mit Hyperplasie des rechten Ventrikels 1 mal (K.).

Mangelhafter Verschluß des Zwerchfells mit Hernia diaphragmatica 1 mal (M.); im Bruchsack fanden sich Magen, Milzen (lien duplex), Duodenum und Jejunum; infolgedessen Hypoplasie der linken Lunge; — eine knöcherne Rippenspange fand sich 1 mal (K.).

An Mißbildungen des Bauches und seiner Organe: Processus vaginalis peritonei appertus 1 mal (K.); Hernia inguinalis 2 mal (K.), 1 mal links, 1 mal rechts. Nabelbruch 3 mal (1 K., 2 M.), Nabelschnurbruch 5 mal (3 K., 2 M.); davon wurden 2 tot und mazeriert geboren, 1 starb nach 80 Min., 1 starb am 9. Tage (post Operationem), 1 wurde lebend entlassen (post Operationem). Den Bruchinhalt bildeten in allen 5 Fällen Dünndarmschlingen, in 4 Fällen die Leber, meist nur teilweise, 1 mal Netz und Coecum. Geburtskomplikationen traten keine auf.

Akzessorische Milzen 3 mal (1 K., 2 M.); Milzhernien 1 mal (K.).

Meckel'sches Divertikel 6 mal (4 K., 2 M.) bis 8 cm lang. Atresia Recti 1 mal (K.) zugleich mit atresia Ani und Fistel zur Urethra. — Defekt des Mesenterium Coeci bei Verlagerung des Coecums in den Nabelschnurbruch 1 mal (M.).

Mesenterium commune 1 mal (M.); — Anomalie des Mesenterialansatzes mit angeborenem Volvulus 1 mal (K.).

An Mißbildungen der Genitalien: Hydrocele 4 mal, davon einmal doppelseitig; Hypospadie 3 mal (K.), davon 1 mal Hermaphroditismus masculinus falsus; die Urethralmündung befand sich an der Peniswurzel; die Haut des Hodensacks war unten nicht vereinigt, im Skrotum keine Hoden. Die bestehenden Miktionsbeschwerden wurden erst nach Sondierung der Harnröhre behoben. — Phimose 3 mal, Polymastie 1 mal (M.). — Mutter und Großmutter hatten dieselbe Mißbildung an derselben Stelle. — Hymen-Mißbildungen 2 mal, Uterus duplex mit Vagina septa 1 mal; bei der Mutter bestand ein Uterus bicornis.

An der Kloake fand sich Atresia Ani 2 mal (K.); einmal zugleich Atresia Rekti und Fistel vom Rektum zur Urethra. Beide wurden mit Erfolg operiert und lebend entlassen.

An Mißbildungen aus dem Gebiete der Orthopädie einschließlich der infolge Spina bifida:

	bei Spina bifida	sonst	zusammen
Kyphose	1 mal		1 mal
Skoliose	1 „		1 „
Kyphoskoliose	1 „	1 mal	2 „
Klumparme		1 „	1 „
Klumphände		1 „	1 „
Abnorme Fingerstellung		2 „	2 „
Lähmung der Beine	2 „		2 „
Beugekontraktur im Knie	1 „	(doppelseitig)	1 „
Genu varum	2 „	(1 mal doppelseit.)	2 „
Verkürzung der Oberschenkel		1 „	1 „
Abnorme Zehenstellung	1 „		1 „
Pes valgus		4 „	4 „
Pes planus	2 „	2 „	4 „
Pes planovalgus		1 „	1 „
Pes varus	4 „	9 „	13 „
Pes calcaneus	1 „	1 „	2 „

An Mißbildungen der Extremitäten außer den orthopädischen: Hyperdaktylie 5 mal (2 K., 3 M.), und zwar überzählig große Zehe 1 mal — die Mutter zeigte dieselbe Mißbildung; Daumen 1 mal links; 1 mal rechts; kleiner Finger 1 mal rechts, 1 mal doppelseitig. Syndaktylie 3 mal (2 K., 1 M.), 1 mal an der Hand in Form von Hautbrücken zwischen dem 3. und 4., 4. und 5. Finger; 2 mal am Fuß, in beiden Fällen waren 1. und 2. Phalangs der 2. und 3. Zehe verwachsen. Spaltbildungen 1 mal (K.), an Händen und Füßen doppelseitig; dabei fehlten immer 1 oder 2 Finger bezw. Zehen; nur an der rechten Hand waren sie vollzählig, wohl eine Kombination von Spaltbildung und Hyperdaktylie. Mutter und Großmutter hatten dieselben Mißbildungen an beiden Füßen, die Großmutter außerdem Hyperdaktylie! Hyperplasie von Händen und Füßen 1 mal (M.) doppelseitig.

An Verbildungen der Haut: Hornnaevus 1 mal (K.). Gefäßnaevi 5 mal (4 K., 1 M.); davon Haemangioma cavernosum 1 mal, telangiektatikum 3 mal, Lymphangion 1 mal.

Pigmentnaevi 2 mal (K.); Pigmentanomalien der Kopfhaare 1 mal (M.).

Allgemeine Atrophie des ganzen Körpers wurde 3 mal beobachtet (1 K., 2 M.); die Kinder waren ausgetragen, dennoch blieben die Körpermaße weit hinter der Norm zurück oder wenigstens bestand ein starkes Mißverhältnis zwischen Gewicht und Körperlänge. Als Ursache wurde intrauteriner Hungerzustand angenommen.

Amniotische Stränge verursachten:

Hautnarben	1 mal
Hautbürzel	1 „
Fixation der Uvula an die hintere Rachenwand	1 „
Epitarsus	1 „
Beugekontraktur des Zeigefingers	1 „
Verkrüppelung des linken Fußes	1 „
Einschnürung des rechten Daumens	1 „
Knochendefekte der rechten Hand	1 „
Knochendefekte des rechten Unterarms	2 „
Hasenscharte	1 „
Wangenspalte beiderseits	1 „
Wolfsrachen	2 „
Kranioschisis mit Hirnbruch	1 „
Abschnürungen am linken Knöchel	1 „
Abschnürung des linken Daumens	1 „
Abschnürung der linken Hand	1 „

Insgesamt sind bei einer Zahl von 4547 Neugeborenen in der Zeit von 1911 bis 1919 = 133 mißgebildete Kinder zur Welt gekommen (= 2,925 %); davon waren 78 K. (58,65 %) und 55 M. Totgeboren bezw. gestorben sind 43 Kinder, davon 5 sicher nicht an ihren Mißbildungen. Von den 133 Müttern waren 48 Erstgebärende.